



Revisión

Atención odontopediátrica en niños con síndrome de Heterotaxia Visceral Asplénica (HVA). Una revisión narrativa*Pediatric dental care in children with Asplenic Visceral Heterotaxia Syndrome (AVH). A narrative review*Alba Jhovana Lara-Pérez¹ y Verónica Ávalos-Arenas^{2*}¹ Alumna de la Especialización en Estomatología del Niño y del Adolescente, FES Zaragoza, UNAM² Profesora adscrito al Servicio de Estomatología Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez

RESUMEN

Introducción. La Heterotaxia Visceral Asplénica (HVA), es un síndrome caracterizado por anomalías relacionadas con la disposición interna de los órganos del cuerpo. Este tipo de pacientes requiere un monitoreo y atención odontológica más frecuente y supervisada, considerando el riesgo de infecciones sistémicas vinculadas con la caries y gingivitis. **Objetivo.** Presentar el estado del arte del conocimiento sobre el síndrome HVA y la atención odontopediátrica requerida. **Desarrollo.** La HVA está comúnmente asociada a una enfermedad cardíaca congénita cianótica, disposición anormal de las vísceras abdominales y agenesia del bazo. Dentro de sus factores predisponentes, contribuyen factores ambientales y genéticos que, de manera independiente o conjunta, actúan justo cuando se establecen los ejes cordales izquierdo-derecho durante la tercera semana de gestación. Los pacientes sin bazo o con cardiopatías congénitas graves tienen un riesgo elevado de desarrollar infecciones potencialmente mortales (OPSI), presentándose en un 50 a 80% de los casos. En pacientes con HVA, la susceptibilidad a infecciones graves es mayor debido a que la función de defensa del bazo está afectada, lo que provoca mayor susceptibilidad de bacteremia, por lo cual, se debe tener en cuenta este tipo de pacientes en el tratamiento odontológico. **Conclusión.** Es necesario implementar un programa estomatológico preventivo y restaurativo (no invasivo) en estos pacientes lo antes posible. Hacer énfasis en los controles personales de biopelícula, higiene bucal exhaustiva, aplicaciones de barniz de flúor, asesoramiento dietético, selladores de fosetas y fisuras, mantenimiento de una buena salud gingival y periodontal, la erradicación de caries, lesiones y procesos de infección local.

Palabras clave: Heterotaxia; visceral; asplénica; cardiopatía

ABSTRACT

Introduction. Asplenic Visceral Heterotaxia (AVH) is a syndrome characterized by abnormalities related to the internal arrangement of the body's organs. This type of patient requires more frequent and supervised monitoring and dental care, considering the risk of systemic infections associated with caries and gingivitis. **Aim.** To present the state of the art of knowledge about AVH syndrome and the required pediatric dental care. **Narrative.** HVA is commonly associated with cyanotic congenital heart disease, abnormal disposition of the abdominal viscera and agenesis of the spleen. Among its predisposing factors, environmental and genetic factors contribute, which, independently or jointly, act just when the left-right chordal axes are established during the third week of gestation. Patients without a spleen or with severe congenital heart disease are at high risk of developing life-threatening infections (OPSI), occurring in 50 to 80% of cases. In patients with AVH, the susceptibility to serious infections is greater because the defense function of the spleen is affected, which causes greater susceptibility to bacteremia, therefore, this type of patients should be taken into account in dental treatment. **Conclusion.** A preventive and restorative (non-invasive) dental program should be implemented in these patients as soon as possible. Emphasize personal biofilm checks, thorough oral hygiene, fluoride varnish applications, dietary advice, pit and fissure sealants, maintenance of good gingival and periodontal health, eradication of caries, lesions, and local infection processes.

Keywords: Visceral; asplenic; heterotaxy; heart disease**Correspondencia:** Verónica Ávalos-Arenas

E.mail: verova11@yahoo.com.mx

Artículo recibido: 30 de marzo de 2021

Artículo aceptado: 19 de abril de 2021

Lara-Pérez AJ, Ávalos-Arenas V. Atención odontopediátrica en niños con síndrome de Heterotaxia Visceral Asplénica (HVA). Una revisión narrativa. *CyRS*. 2022; 4(2): 82-92
<https://doi.org/10.22201/fesz.26831422e.2022.4.2.6>

INTRODUCCIÓN

La Heterotaxia Visceral Asplénica (HVA) también llamada síndrome de asplenia/poliesplenia e isomerismo atrial, se asocia con agenesia del bazo, enfermedad cardíaca congénita cianótica y disposición anormal de las vísceras abdominales. Estas malformaciones son causadas por factores ambientales o genéticos durante el desarrollo embrionario, en la tercera semana de gestación cuando se establecen los ejes cordales (craneocaudal), dorsoventral y de lateralidad (derecho-izquierdo). En condiciones normales de este síndrome, los órganos muestran asimetrías, entre ellos: corazón, pulmones, intestino, bazo, estómago e hígado. La posición de estos órganos y sus asimetrías dependen de muchas moléculas, como el neurotransmisor de serotonina (5-HT) o genes señalizadores como el gen Nodal, PITX 2 y Lefty 1 y el factor de transcripción MAD3. Si se presenta una alteración en el neurotransmisor o en un gen maestro encargado de establecer la lateralidad, ocasionará diversos defectos de lateralidad llamados heterotaxia.¹

Los síndromes de heterotaxia visceral variedad asplenia y poliesplenia están presentes en el 3% de los pacientes con cardiopatías congénitas, la incidencia de asplenia es de 1:20,000 nacidos vivos.²

La heterotaxia es considerada una enfermedad con alta morbilidad y mortalidad. Representa al 30% de los niños con malposición cardíaca, y el 45% de mortalidad es atribuida a esta patología. Se ha estimado que de 4 a 10 niños nacidos vivos por cada 1,000 tienen una malformación cardíaca, 40% de los cuales son diagnosticados en el primer año de vida.²

La heterotaxia casi siempre se asocia con anomalías del bazo que incluyen: ausencia completa (asplenia) o pequeños bazos múltiples, que este sea grande con varios pequeños; multilobulado (poliesplenia), o uno solo de tamaño normal, ubicado en el cuadrante abdominal superior derecho (bazo del lado derecho).³

Debido a la asociación con anomalías del bazo, la heterotaxia se describe comúnmente como heterotaxia con asplenia o poliesplenia y las dos principales variantes de heterotaxia son i) el síndrome de asple-

nia (por su localización se considera isomerismo derecho o dextroisomerismo) y el síndrome de poliesplenia (por su localización se considera isomerismo izquierdo o levoisomerismo).^{1,4}

La HVA es una afección que se asocia con alteraciones genéticas en la tercera semana de gestación, tales como OTZ2, LIM1 y HESX1 que inducen la formación de las estructuras craneales en este extremo del disco germinativo y mantienen la formación de la línea primitiva a lo largo del disco germinativo. Esta alteración se asocia con el factor de crecimiento fibroblástico tipo 8 que, junto con los genes Lefty-1 y el Sonic Hedgehog, finalmente establece la inducción de las estructuras del lado izquierdo del cuerpo.⁴

En niños con isomerismo atrial se han identificado mutaciones en los genes NODAL y LEFTY2, que codifican proteínas que son componentes de la vía beta factor de crecimiento tumoral (TGF)⁴ y determinan el movimiento de los cilios en el nodo embrionario, esenciales para el correcto patrón de izquierda derecha, se movilizan en sentido rotatorio y generan un flujo nodal hacia la izquierda, es el primer signo físico de la asimetría izquierda-derecha. Mientras tanto el factor de crecimiento transformantes β (TGF- β , por sus siglas en inglés transforming growth factor β) se expresa transitoriamente en el mesodermo lateral izquierdo, para establecer las vías de señalización en la línea media embrionaria y que en conjunto con Lefty1 realiza su función bloqueando el gen NODAL que pertenece a la superfamilia de los TGF- β , logrando así ser determinantes en la lateralidad del corazón y otros órganos.^{1,5}

Las alteraciones antes mencionadas darán como resultado heterotaxia o síndromes cardioesplénicos, consideradas un grupo de alteraciones. Estas se clasifican de acuerdo con el acomodo de los órganos implicados como: Situs solitus, Situs Inversus, Situs Ambiguos o Heterotaxia e Isomerismo.^{1,3,4} Si bien, no hay un tratamiento preciso, se han empleado diversas estrategias para reducir las complicaciones (Cuadro 1).



Cuadro 1. Efectividad de algunos tratamientos para HVA.

Autor (año)	Objetivo	Diseño	Hallazgos
Larsen <i>et al.</i> (2002) ²⁹	Evaluación del riesgo de cirugía paliativa o correctiva estándar de trasplante cardíaco (TC) en bebés y niños con VH y cardiopatía congénita	Serie de casos.	La TC es una terapia alternativa viable para pacientes de alto riesgo con VH, que posiblemente ofrezca una mejor supervivencia que el tratamiento quirúrgico estándar.
Takeuchi <i>et al.</i> (2006) ³⁰	Evaluar el tratamiento quirúrgico en ventrículo derecho complejo de doble salida con síndrome de heterotaxia o defecto completo del canal auriculoventricular	Estudio retrolectivo: Se revisaron las historias clínicas de 96 pacientes (50 hombres, 46 mujeres) que tenían ventrículo derecho de doble salida complejo con heterotaxia y/o defecto completo del canal auriculoventricular (mediana de edad en la cirugía inicial de 3 meses).	La intervención quirúrgica temprana en recién nacidos y lactantes sintomáticos, incluidos aquellos con obstrucción venosa pulmonar, puede reducir la mortalidad y mejorar el resultado después de la operación por etapas.
Humes <i>et al.</i> (1988) ³¹	Evaluar la mortalidad de la operación de Fontan modificada para los síndromes de asplenia y poliesplenia	Estudio preexperimental. Se reclutaron a 49 pacientes con síndromes de asplenia (23 pacientes) o poliesplenia (26 pacientes) y se les sometió a una operación de Fontan modificada.	La operación de Fontan para pacientes con síndromes de asplenia o poliesplenia ha resultado en una mortalidad significativa.
Kim <i>et al.</i> (2006) ³²	Comparar la mejoría de pacientes con síndrome de heterotaxia contra aquellos que no tenían el síndrome, después de una operación extracardíaca de Fontan.	Se realizó una revisión retrospectiva de 185 pacientes intervenidos de Fontan extracardíaco entre 1996 y 2005.	El síndrome de heterotaxia se asoció comúnmente con un ventrículo derecho morfológico (59.7 %), una válvula auriculoventricular común (72.6 %), una vena cava inferior interrumpida (25.8 %), una vena hepática separada (30.6 %) y drenaje venoso pulmonar extracardíaco (16.1 %).

Cuadro 1. Efectividad de algunos tratamientos para HVA.

Autor (año)	Objetivo	Diseño	Hallazgos
Garrocho <i>et al.</i> (2017) ¹⁵	Revisión narrativa sobre el manejo odontológico de pacientes pediátricos	Se realizó una revisión del alcance entre noviembre de 2016 y enero de 2017. Implementamos el marco metodológico de Arksey y O'Malley y las recomendaciones para este tipo de revisión	Manejo odontológico de pacientes pediátricos afectados por atresia pulmonar con comunicación interventricular: revisión del alcance
Bridgen <i>et al.</i> (2001) ¹⁷	Revisión narrativa sobre la detección del paciente asplénico.	Revisión monográfica	El manejo de pacientes con estas condiciones incluye una combinación de inmunización, profilaxis antibiótica y educación del paciente.
Corral <i>et al.</i> (2013) ⁵	Clasificar las ASIT del adulto y los hallazgos abdominales en los casos de SÁMB.	Caso reporte de cuatro estudios tomográficos abdominales	Las diferentes variantes e incorporar el concepto de que se trata de un amplio espectro de posibilidades, para poder llegar más fácilmente al diagnóstico y clasificación correcta de la ASIT a la cual nos veamos enfrentados.



Lateralidad y defectos cardíacos

El establecimiento de la lateralidad durante la gastrulación es esencial para el desarrollo normal del corazón, porque especifica las células que participarán en la formación de los lados derecho e izquierdo del corazón y en su estructuración. Las fallas en la diferenciación específica de las células cardíacas progenitoras ocasionan defectos de lateralidad: isomerismos auricular y ventricular (ambas aurículas o ventrículos poseen características similares, en vez de las diferencias normales de izquierda a derecha) e invertidas las características anatómicas de las aurículas y ventrículos.⁵

De acuerdo con la literatura existen una variedad de términos para clasificar las Anomalías del Situs (ASIT), en este caso se hace referencia a la terminología y clasificación utilizada por Fulcher y Turner en el año 2002.⁵

El término Situs hace referencia a la posición del corazón, vísceras y grandes vasos en relación con la línea media, se refiere a la posición normal de los órganos. Situs Inversus indica que existe una configuración en espejo con relación a Situs Solitus. Existen dos grandes categorías de Situs Inversus: Situs Inversus con dextrocardia o con levocardia, en donde la variante con dextrocardia, también llamada Situs Inversus Totalis. Situs Ambiguous (SAMB), también llamado heterotaxia o síndrome de heterotaxia, es definido como la posición anormal, ambigua o en la línea media del o de los órganos y vasos.³

Existen dos grandes grupos dentro de los SAMB: Con poliesplenia, a veces llamado también síndrome de poliesplenia e isomerismo izquierdo (por presentar sólo dos lóbulos pulmonares en forma bilateral) y con asplenia, llamado también síndrome de asplenia o isomerismo derecho (por presentar tres lóbulos pulmonares bilateralmente).^{3,5}

Otra manifestación relevante en esta enfermedad es la agenesia del bazo, que inicia su desarrollo en la quinta semana de gestación. Los componentes esplénicos principales son el compartimento linfático (pulpa blanca) y el sistema de filtración (pulpa roja). El bazo juega un papel importante en la línea de defensa contra infecciones, es el órgano linfoide más grande en el cuerpo y contiene aproximadamente la

mitad del total de las inmunoglobulinas (producidas por los linfocitos B) del cuerpo. Por lo que individuos con hipoesplenia o agenesia del bazo como en los pacientes con HVA tienen un alto riesgo de sepsis causado por neumococos y otras bacterias.⁶

El bazo es el principal órgano que actúa como filtro de sangre y órgano linfopoyético por medio de los sinusoides que posee el bazo en su estructura que filtran la sangre que circula a través de capilares que secuestran eritrocitos dañados de la circulación sanguínea, además de patógenos, toxinas exógenas y opsonización de los microorganismos, desempeñando un papel crítico en el control temprano de las infecciones bacterianas, virales, fúngicas y parasitaria.⁷

Hallazgos clínicos de la heterotaxia

En la etapa prenatal las cardiopatías congénitas son diagnosticadas entre las 22 a 24 semanas por medio de ecocardiograma. Las manifestaciones primarias en el periodo neonatal están asociadas a las cardiopatías congénitas cianógenas que provocan obstrucción del flujo pulmonar, que a su vez genera cianosis e insuficiencia respiratoria aguda, debido a una congestión pulmonar secundaria a la obstrucción de las venas pulmonares. Otras anomalías que se presentan de forma poco frecuente son la fistula traqueoesofágica, mielomeningocele, encefalocele, agenesia cerebelar, labio y paladar fisurado; anomalías renales, atresia esofágica, páncreas corto congénito y riesgo de patologías respiratorias debido a disfunción ciliar de la vía aérea.¹

Manifestaciones clínicas

El diagnóstico de asplenia o disfunción esplénica está fundamentalmente basado en:

- Los estudios de imagen (ultrasonido, TAC, y resonancia magnética abdominal) donde se confirma la asplenia congénita. Otro método de diagnóstico es la cuantificación de eritrocitos, estándar de oro para el diagnóstico de disfunción esplénica en la mayoría de los estudios; porque es un método simple, cuantitativo, reproducible y se correlaciona con el volumen esplénico pero se requiere de un microscopio de interferencia de fases lo que limita su uso clínico.⁸

Endocarditis infecciosa

La endocarditis infecciosa (EI) es una infección de la superficie endotelial del corazón o válvulas cardíacas y los microorganismos que más comúnmente intervienen son: *Streptococos sanguis*, *Streptococos oralis* (mitis), *Streptococo salivarius*, *Streptococo mutans*, *Gemella morbilorum* estafilococos, *Streptococo bovis* y *Enterococos fecalis*. Además del grupo HACEK (*Haemophilus*, *Actinobacillus*, *Cardiobacterium*, *Eikenella*, *Kingella*), *Pseudomonas aeruginosa*, *Corynebacterium pseudodiphtheriticum*, *Listeria monocytogenes*, *Bacteroides frágiles* y Hongos. Dichas interacciones entre estos microorganismos con el endotelio producirán endocarditis trombótica no bacteriana (ETNB), en la superficie de la válvula cardíaca o en el lugar en donde el daño endotelial ocurre (en la proximidad al defecto cardíaco), dando como resultado una bacteremia y ETNB.^{9,10} De este modo, el flujo sanguíneo turbulento producido por ciertos tipos de enfermedad cardíaca congénita como los provocados por la HVA, donde el flujo de una cámara de alta presión a una de baja presión o a través de un orificio reducido en su luz, traumatiza el endotelio. Esto crea una predisposición para el depósito de plaquetas y de fibrina en la superficie del endotelio, lo que resulta en ETNB. Por otro lado, la invasión de especies microbianas al torrente sanguíneo tiene el potencial patogénico de colonizar el sitio y dar como resultado EI.⁹

Atención odontológica para el síndrome hva

Es indispensable la prevención y supervisión de las infecciones bucodentales más frecuentes como la caries y la gingivitis en los pacientes con síndrome HVA, por lo que la revisión y vigilancia debe ser individualizada, considerando por lo menos una evaluación y medidas bucodentales cada tres meses. En este sentido, las superficies mucosas de la boca están pobladas por una densa microbiota endógena y en el caso de un estímulo o trauma a la superficie mucosa alrededor de los dientes, se liberan diferentes especies de microorganismos, en forma transitoria, al torrente circulatorio. La bacteremia transitoria causada por *Streptococos* del grupo *Viridans*, y de otra microflora, ocurre comúnmente en asociación con extracciones u otros procedimientos dentales y con actividades de la vida diaria. Es controversial la frecuencia e intensidad de las bacteremias resultan-

tes, se cree que están relacionadas a la naturaleza y magnitud del trauma a los tejidos, la densidad de la microbiota y el grado de inflamación o infección en el sitio del trauma. Las especies microbianas que entran en la circulación dependen de la microbiota endógena que coloniza el sitio traumatizado en particular.^{9,10} En la Figura 1 se muestra la frecuencia de bacteremia asociada con diversos procedimientos dentales y la manipulación oral.

Por otro lado, los tratamientos dentales han sido implicados como una causa de complicaciones en pacientes con un desorden cardiovascular predisponente; sin embargo, resulta controversial porque diversos estudios han mostrado que la bacteremia puede ser el resultado de actividades de la vida diaria, tales como cepillarse los dientes, uso de hilo dental, empleo de sistemas de irrigación y durante la masticación. Aunque, es importante resaltar el problema inmunológico inherente al HVA. Por lo que dicha bacteremia resulta ser de mayor magnitud durante las actividades del día a día, que con un procedimiento dental. Estos hallazgos hacen énfasis en mantener una buena higiene bucal y prevenir la enfermedad dental a nivel de los tejidos gingivales y por caries, porque es la mejor forma de disminuir la frecuencia de la bacteremia relacionadas a pobre higiene y sangrado gingival durante actividades normales de la vida diaria y por lo tanto prevenir las complicaciones de infecciones sistémicas relacionadas con el HVA.^{10,11}

Recomendaciones de la Asociación Americana de Cardiología (AAC)

Una reciente revisión Cochrane concluye que hace falta evidencia para saber si la profilaxis con penicilina ayuda a prevenir las endocarditis relacionadas con procedimientos dentales. De acuerdo con esto la AAC señala que no se puede excluir la posibilidad de que un número pequeño de casos puede ser prevenido por la profilaxis antibiótica principalmente en aquellos pacientes que requieren de la manipulación de los tejidos gingivales o de la región periapical de los dientes o perforación de la mucosa aún en ausencia de sangrado visible.¹²

Estas recomendaciones no incluyen inyección de anestesia local de rutina a través de tejido no infectado, toma de radiografías dentales, colocación de

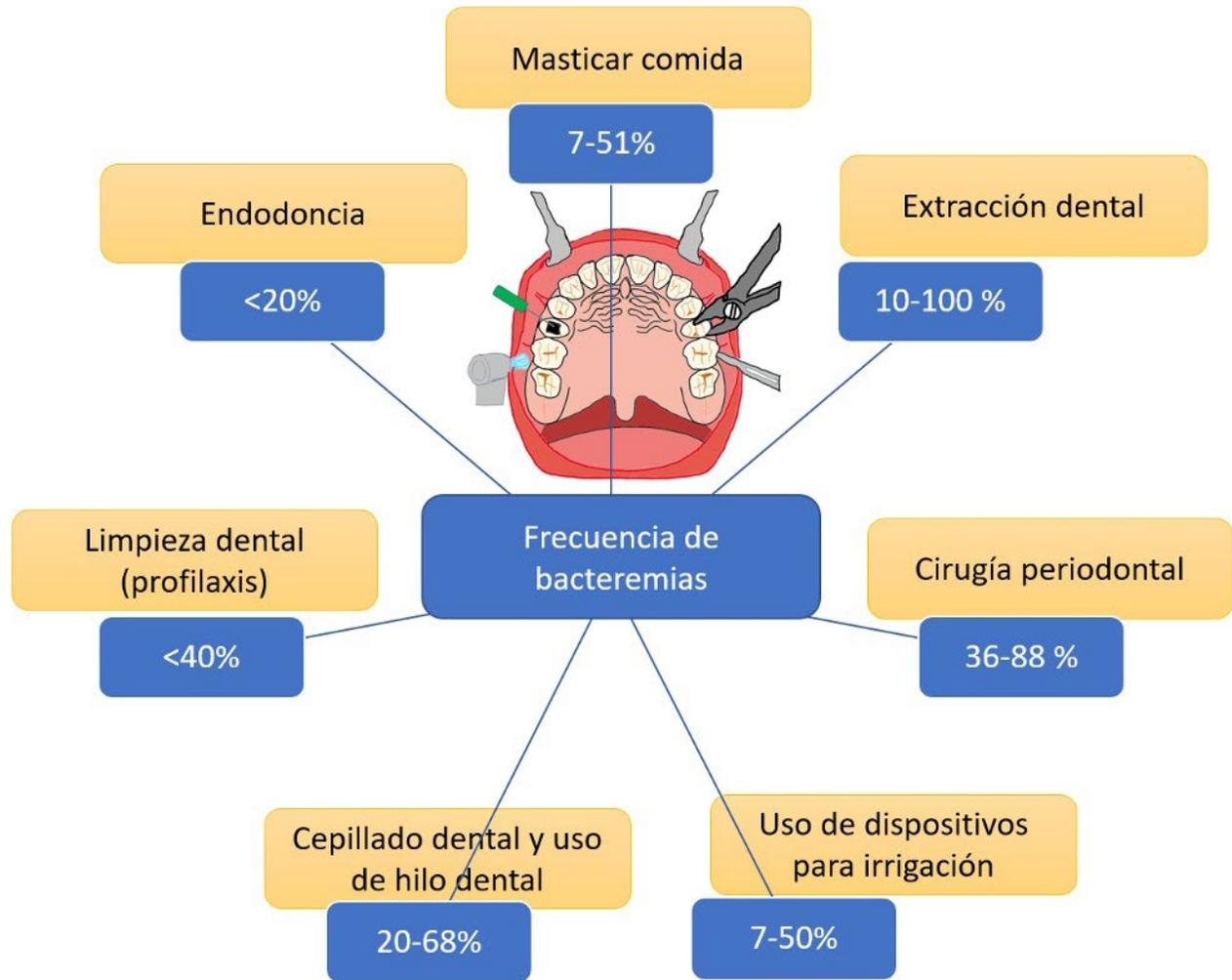


Figura 1. Frecuencia de bacteremia asociada con procedimientos dentales y manipulación oral.

aparatos de ortodoncia, exfoliación de diente decíduo y sangrado por trauma de labios o la mucosa oral.^{12,13}

Además de considerar que, si la profilaxis es efectiva, tal terapia se debe indicar solo en aquellos pacientes con alto riesgo de resultados adversos para los cuales la profilaxis se debe recomendar para los procedimientos dentales.^{9,10.}

Profilaxis antibiótica para procedimientos dentales

La profilaxis antibiótica se debe administrar en una dosis única una hora antes del procedimiento, previo interrogatorio al paciente sobre antecedentes de alergias o sensibilidad a los antibióticos. Si la dosis del antibiótico inadvertidamente no es administrada

antes del procedimiento, entonces la dosis se puede administrar hasta 2 horas después del procedimiento (Cuadro 2).⁹

Los pacientes pediátricos que no sean tratados con profilaxis antibiótica serán más susceptibles a presentar endocarditis infecciosa o infecciones secundarias, por lo que es de suma importancia que cualquier paciente con cardiópata congénita que deba ser tratado estomatológicamente y que requiera terapia preventiva o restaurativa, deberá realizarse profilaxis anti-endocarditis para evitar infección secundaria.^{11, 13-15}

Para el manejo estomatológico con previa profilaxis anti-endocarditis, se realizarán interrogatorios sobre medicamentos, alergias o sensibilidad a estos;

Cuadro 2. Régimen de profilaxis antibiótica para procedimientos dentales.⁹

Situación	Antibiótico	Régimen de dosis en niños. 30-60 minutos antes del procedimiento
Oral	Amoxicilina Ampicilina Ceftriaxona	50 mg/kg 50 mg/kg IM o IV 50 mg/kg o IV
Alergia a ampicilina	Cefalexima o Clindamicina Azitromicina o Claritromicina	50 mg/kg 20 mg/kg 15 mg/kg
Alergia a ampicilina e incapaz de tomar medicación oral	Ceftriaxona Fosfato de Clindamicina	50 mg/kg 20 mg/kg IM o IV

además de considerar el estado hemodinámico del paciente. La importancia de valorar el estado hemodinámico del paciente se asocia a cuadros febriles, coagulación intravascular diseminada y falla multiorgánica y que puede derivar en una meningococcemia fulminante.¹⁴

Es nuestra labor profesional asegurarnos de solicitar el cuadro de vacunación, en niños con asplenia, ya que estos pacientes son más susceptibles a infecciones graves causadas por bacterias encapsuladas tales como: por Neumococos, Meningococos y Haemophilus influenzae tipo B, responsables de la mayoría de los casos de sepsis en pacientes asplénicos, que pueden protegerse mediante inmunizaciones.¹⁵⁻¹⁸

Los avances en las vacunas significan un éxito en la gran mayoría de las infecciones graves responsables de los casos de sepsis en pacientes asplénicos, debido a la creciente prevalencia de neumococos resistentes a los antibióticos, el uso apropiado de la vacuna antineumocócica e influenza se reduce el riesgo de infección bacteriana secundaria; como la sepsis posesplenectomía.¹⁹⁻²³

Manejo estomatológico preventivo en pacientes con HVA

La prevalencia de caries es más alta en los niños con HVA en comparación con los sanos. Estudios realizados en Suecia y Brasil, se detectó concentraciones significativamente más altas de Streptococcus mutans en saliva. Por otra parte, estos pacientes presentan dificultades con la alimentación y la nutrición, provocada por emesis en la lactancia, disminución del apetito y escaso aumento de peso, lo que puede ser un condicionante de defectos del esmalte, provocados por la administración crónica de medicamentos orales líquidos endulzados con sacarosa, aunado a los diuréticos administrados pueden producir alteración de la secreción salival o xerostomía, predisponiéndolos al aumento de la incidencia de caries dental y gingivitis, particularmente en niños pequeños y en casos de defectos del desarrollo del esmalte.²⁴ En este sentido, se ha observado que el Estreptococos viridans coloniza la cavidad oral en las primeras doce horas después del nacimiento, y en los siguientes 12 meses de vida se establecen estafilococos aerobios, diplococos Gram negativos,



difteroides y lactobacilos en los primeros, aunado a la aparición de dentición primaria donde se establecen espiroquetas anaerobias, bacteroides, fusobacterium y vibriones anaerobios. Estos serán los patógenos asociados a diferentes infecciones del organismo que pueden llegar al torrente sanguíneo a través de la pulpa dental y las bolsas periodontales.²⁵

También se ha reportado que la magnitud de estas bacteriemias depende del grado de inflamación e infección bucal por infestación metastásica y debido a diferentes maniobras odontológicas facilitan su diseminación, por lo que el riesgo de bacteriemia y endocarditis infecciosa será en aproximadamente una octava parte de los niños que se exponen a bacterias orales después de un procedimiento dental.^{24, 25}

Si bien algunos autores han mencionado que la profilaxis bacteriana será la opción para niños con HVA, ya que tienen un riesgo de mortalidad por infección 600 veces mayor, reportándose una mortalidad del 40 a 70% y que diversos autores refieren una disminución de la mortalidad del 12% que puede asociarse a la indicación de profilaxis antimicrobiana en comparación con estudios previo.^{15, 26, 27}

En estos casos, y ante la dificultad de garantizar el éxito del tratamiento odontológico ya sea pulpar o restaurativo, es preferible la realización de tratamientos radicales como la extracción.²⁵

Protocolo para la atención odontológica^{10, 15, 19, 28}

1. Consulta médica: detección en la historia o en la exploración de los hallazgos y medicación que tome en ese momento.
2. Valorar la presencia de insuficiencia cardiaca congestiva.
3. Prevención de la endocarditis (o endarteritis) infecciosa en caso necesario.
4. Enjuague bucal previo al procedimiento con clorhexidina 0.12% durante un minuto o clorhexidina 0.2% por 30 segundos, en pacientes que puedan realizar el enjuague bucal o niños mayores de 6 años.
5. Prevención de la pérdida excesiva de sangre si se realiza cirugía:

- a) medicación anticoagulante para prevenir la trombosis (valorar tiempos de coagulación).
- b) Realización de biometría hemática completa (descartar anemia, trombocitopenia, leucopenia y neutropenia). De ser necesario valorar la transfusión de paquetes globulares, concentrados plaquetarios y profilaxis antimicrobiana.
- c) Trombocitopenia.

7. Evitar deshidratación en pacientes con infección oral.

8. Capacitación en la técnica de cepillado, control personal de biopelícula, además de colocar selladores de foseas y fisuras.

9. Profilaxis mediante vacunación contra *Haemophilus influenzae* y *Streptococcus pneumoniae*, y, dependiendo de la edad, se realizará con la vacuna conjugada pentavalente.

10. Profilaxis antibiótica, basada principalmente en penicilina.

CONCLUSIONES

Con el fin de aumentar la probabilidad de un manejo odontopediátrico adecuado de los niños afectados por HVA, específicamente aquellos con riesgos de bacteriemia, enfermedades pulmonares y endocarditis infecciosa, es importante valorar la prevalencia de caries dental, implementar programas de prevención de enfermedades dentales (higiene bucal y dieta); el tratamiento restaurativo y la comparativa de control de biopelícula. Para los cuales, manejar y conocer el control de la conducta infantil, las interacciones medicamentosas y sistémicas con el tratamiento profiláctico antibiótico, podrían compensar las dificultades en la atención estomatológica de este tipo de población de alto riesgo.

Por lo tanto, se debe implementar, como lo recomienda la AHA, un programa preventivo y restaurativo no invasivo en estos pacientes lo antes posible, enfocado principalmente en controles personales de biopelícula, higiene bucal exhaustiva, aplicaciones de barniz de flúor, asesoramiento dietético, selladores de foseas y fisuras, mantenimiento de una buena salud gingival y periodontal, la erradicación de caries, lesiones y procesos de infección local.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos el apoyo de la Dra. Lilia Adriana Juárez-López, profesora de la Especialización en Estomatología del Niño y del Adolescente, FES Zaragoza, UNAM; por la asesoría para elaboración del artículo y a la Dra. Beatriz Hernández-Monjaraz por la corrección de estilo y elaboración de figuras.

También agradecemos a la Red Académica Asesora de Revisiones Sistemáticas (RAARS) de la FES Zaragoza, UNAM. Proyecto PAPIME PE203421, por la asesoría metodológica.

REFERENCIAS

1. Madrigal-Jiménez S, Bonilla-Acosta C, Sánchez-Jiménez E. Heterotaxia: Situs ambiguo, síndrome de Ivermark o síndrome de asplenia-poliesplenia. *Revista Clínica de la Escuela de Medicina UCR-HSJD*. 2019; 9(2):70-76
2. Moradi B, Moosavi NS, Kazemi MA. Fetal echocardiographic evaluation in cases of heterotaxy syndrome. *J Clin Ultrasound*. 2017; 45(7): 436-437. doi: 10.1002/jcu.22508.
3. Burton EC, Olson M, Rooper L. Defects in laterality with emphasis on heterotaxy syndromes with asplenia and polysplenia: an autopsy case series at a single institution. *Pediatr Dev Pathol*. 2014; 17(4):250-264. doi: 10.2350/13-11-1406-OA.1.
4. Martínez-Ceccopieri DA, Barrios-Prieto E, González-Gallo L, Panduro-Barón GG, Fajardo-Dueñas S. Prenatal diagnosis of fetal heterotaxy syndromes: report of two cases and review of the literature. *Ginecol Obstet Mex*. 2014; 82(11):769-777.
5. Corral G. Manifestaciones abdominales de las anomalías del Situs Ambiguus en el adulto. A propósito de cuatro casos. *Rev chil radiol*. 2013; 19(1):38-43
6. Picoita F. Síndrome de sepsis post esplenectomía. Universidad Central del Ecuador. Hospital San Vicente de Paul. Quito, Ecuador. *Rev vir Soc Parag Med Int*. 2020; 7(2):109-118.
7. Cofré F. Asplenia e hiposplenia en pediatría. Prevención de sepsis bacteriana fulminante: *Rev Chilena Infectol*. 2014; 31 (1): 66-72.
8. Beytout J, Tournilhac O, Laurichesse H. Asplénie et hyposplénisme: Asplenia and hyposplenism. *Presse Med*. 2003; 32(28):5-9.
9. Little J, Miller C, Rhodus N. *Little and Falace's Dental Management of the Medically Compromised Patient*. 9th Edition. Amsterdam: Elsevier; 2016.p. 19-37.
10. Sociedad Española de Epidemiología y Salud Pública Oral, Sociedad Española de Cardiología. Protocolo de odontología preventiva en pacientes cardiopatas. Madrid: SEESPO/SEC; 2019. Disponible en: <https://secardiologia.es/images/institucional/SESPO-Protocolo.pdf>
11. Pistochini A, Bernal MP, Comité Académic. I Encuentro Latinoamericano de Residentes de Odontopediatría Resúmenes de Casos Clínicos. *Revista de Odontopediatría Latinoamericana*. 2016; 6 (2). Disponible en: <https://revistaodontopediatria.org/index.php/alop/article/view/122>
12. Prendiville TW, Barton LL, Thompson E et al. Síndrome de heterotaxia: definición de las tendencias actuales de la enfermedad. *Pediatr Cardiol*. 2010; 31: 1052–1058.
13. Farbod F, Kanaan H, Farbod J. Infective endocarditis and antibiotic prophylaxis prior to dental/oral procedures: latest revision to the guidelines by the American Heart Association. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2009; 38(6): 626-631.
14. Price VE, Dutta S, Blanchette VS, Butchart S, Kirby M, Langer JC. The prevention and treatment of bacterial infections in children with asplenia or hyposplenia: practice considerations at the Hospital for Sick Children, Toronto. *Pediatr Blood Cancer*. 2006; 46(5):597-603.
15. Garrocho-Rangel A, Echavarría-García AC, Rosales-Bérber MA, Flores-Velázquez J. Dental management of pediatric patients affected by pulmonary atresia with ventricular septal defect: A scoping review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2017; 22 (4): 458-466.



16. Loomba RS, Pelech AN, Anderson RH. Factors influencing bacteraemia in patients with isomerism and CHD: the effects of functional splenic status and antibiotic prophylaxis. *Cardiol Young*. 2017;27(4):639-647. doi: 10.1017/S1047951116000962.ohit S.
17. Kuchar E, Miśkiewicz K, Karlikowska M. A review of guidance on immunization in persons with defective or deficient splenic function. *Br J Haematol*. 2015; 171(5): 683-694.
18. Brigden ML. Detection, education and management of the asplenic or hyposplenic patient. *Am Fam Physician*. 2001; 63(3): 499-506.
19. Sadarangani M. Protection Against Invasive Infections in Children Caused by Encapsulated Bacteria. *Front Immunol*. 2018;9:2674. doi: 10.3389/fimmu.2018.02674.
20. Miniero R, Barretta M, Dolceamore TR, De Luca G, Altomare F, Chiarello P et al. Update on prevention of infections in patients without spleen or with diminished splenic function. *Minerva Pediatr*. 2013; 65(4): 427-445.
21. Lammers AJ, van der Maas N, Peters EJ, Meerfeld-Eggink A, Sanders EA, Kroon FP; De Werkgroep voor Infectiepreventie bij Hyposplenism en Asplenia. Prevention of severe infections in patients with hyposplenism or asplenia]. *Ned Tijdschr Geneesk*. 2012;156(44):A4857.
22. Bertrán SK, Donoso F, Cruces R, Díaz R, Arriagada S. Asplenia congénita y purpura fulminans neuromocócico en paciente pediátrico: Reporte de caso con necropsia y revisión del tema. *Rev Chil Infectol*. 2009; 26 (1): 55-59.
23. Beytout J, Tournilhac O, Laurichesse H. Asplénie et hyposplénisme: Asplenia and hyposplenism. *Presse Med*. 2003; 32(2): 5-9.
24. Carvajal, HG, Callahan, CP, Miller. Cirugía cardíaca en trisomía 13 y 18: una guía para la toma de decisiones clínicas. *Pediatr Cardiol*. 2020; 41 (9): 1319-1333
25. Peña SM, Calzado SM, González PM, Cordero GS, Azahares AH. Patógenos periodontales y sus relaciones con enfermedades sistémicas. *MEDISAN*. 2012; 16(7): 1137-1148.
26. Mares B. Profilaxis antimicrobiana y postexposición. *SEPEAP*. 2016; 18(2): 75-88.
27. Hussein H, Brown RS. Risk-benefit assessment for antibiotic prophylaxis in asplenic dental patients. *Gen Dent*. 2016; 64(4): 62-65.
28. López M. Heterotaxia-poliesplenía, abordaje del hiato esofágico para técnica de Nissen. *Cir Pediatr*. 2011; 24 (4): 241-44.
29. Larsen RL, Eguchi JH, Mulla NF, Johnston JK, Fitts J, Kuhn MA et al. Usefulness of cardiac transplantation in children with visceral heterotaxy (asplenic and polysplenic syndromes and single right-sided spleen with levocardia) and comparison of results with cardiac transplantation in children with dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2002; 89(11): 1275-1279.
30. Takeuchi K, McGowan FX Jr, Bacha EA, Mayer JE Jr, Zurakowski D, Otaki M, del Nido PJ. Analysis of surgical outcome in complex double-outlet right ventricle with heterotaxy syndrome or complete atrioventricular canal defect. *Ann Thorac Surg*. 2006; 82(1): 146-152. doi: 10.1016/j.athoracsur.2006.02.007.
31. Humes RA, Feldt RH, Porter CJ, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK. The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988; 96(2): 212-218.
32. Kim SJ, Kim WH, Lim HG, Lee CH, Lee JY. Improving results of the Fontan procedure in patients with heterotaxy syndrome. *Ann Thorac Surg*. 2006; 82(4): 1245-1251. doi: 10.1016/j.athoracsur.2006.04.082.